

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

THESE

N°

40

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Denise BARRÉ, née RUALLEM

Née le 18 Avril 1918, à Lingreville (Manche).

- 8 MARS 1944

Présentée et soutenue publiquement le.....19..

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

NEURINOMES INTRATHORACIQUES

Président : M. DONZELOT, Professeur.

PARIS.

IMPRIMERIE R. FOULON

29, rue Deparcieux, 29

1944

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : **BARRÉ.**

Nom de jeune fille : **RUALLEM.**

Prénom : **Denise.**

Date de Soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque).

BARRÉ, née RUALLEM (Denise). —
Contribution à l'étude des
neurinomes intra-thoraciques.
Paris, Imp. R. Foulon, 1944,
in-8°, 63 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1944, N°.....).

BARRÉ, née RUALLEM (Denise). —
Contribution à l'étude des
neurinomes intra-thoraciques.
Paris, Imp. R. Foulon, 1944,
in-8°, 63 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1944, N°.....).

BARRÉ, née RUALLEM (Denise). —
Contribution à l'étude des
neurinomes intra-thoraciques.
Paris, Imp. R. Foulon, 1944,
in-8°, 63 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1944, N°.....).

BARRÉ, née RUALLEM (Denise). —
Contribution à l'étude des
neurinomes intra-thoraciques.
Paris, Imp. R. Foulon, 1944,
in-8°, 63 p., 4 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris
1944, N°.....).

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1944

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Denise BARRÉ, née RUALLEM

Née le 18 Avril 1918, à Lingreville (Manche).

Présentée et soutenue publiquement le.....19..

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

NEURINOMES INTRATHORACIQUES

Président : M. DONZELOT, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE R. FOULON

29, rue Deparcieux, 29

1944

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Oùlme médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive.....	N...
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LIAN.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
Clinique médicale	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P.-VALLERY-RADOT.
	CATHALA.
	Robert DEBRE.
Hygiène et clinique de la première enfance....	LEVY-VALENSI.
Clinique des maladies des enfants.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux.....	CADENAT.
Clinique des maladies infectieuses	BROCQ.
Clinique chirurgicale	QUENU.
	MONDOR.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	N...
Clinique d'accouchement	N...
	PORTES.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ...	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	JAYLE.
	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.
BARIETY	Pathologie médicale.
BERNARD (Etien.)	Pathologie médicale.
BESANÇON Justin.	Hydrologie.
BONNET	Bactériologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BROUET	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CACHERA	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.
COSTE	Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger)	Urologie.
DELARUE	Anatomie pathologique.
DELAY	Pathologie médicale.
DEGREZ (H.)	Physique.
DESOILLE	Médecine légale.
DIGONNET	Obstétrique.
DOGNON	Physique.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.
FUNCK-BRENTANO	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.
GARCIN	Pathologie médicale.
Mlle GAUTHIER-VILLARS	Anatomie pathologique.

MM.	
DE GENNES	Pathologie médicale.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUEJOUL	Obstétrique.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LENEGRE	Pathologie médicale.
Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
MARCHAL	Pathologie médicale.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PATEL	Pathologie chirurgicale.
RENARD	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SICARD	Pathologie chirurgicale.
SOULIE	Pathologie médicale.
SUREAU	Obstétrique.
TURPIN	Pathologie médicale.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.
GUENIOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.

MM.	
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
LE LORIER	Obstétrique.
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
PIEDELIEVRE	Médecine légale.
VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS
DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE .	} Clinique médicale
BRULE	
CHEVALLIER ..	
LAROCHE Guy ..	
MOREAU	
SEZARY	

MM.

BASSET	} Clinique chirurgicale.
GATELLIER	
DE GAUDART ..	
D'ALLAINES ..	
MOULONGUET ..	
MOURE	

MM.

ECALLE	} Clinique obstétricale
VIGNES	

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatologie.
N... ..	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

AU SOUVENIR DE MA PETITE MARIE-FRANCE

A MA MERE

*Avec toute ma tendresse et mon
affectueux respect.*

A MON MARI

Avec tout mon amour.

A NOTRE JEAN-YVES

A MES BEAUX-PARENTS

A MES SŒURS, BELLE-SŒUR ET BEAUX-FRÈRES

A TOUS MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR DONZELOT

Professeur de Clinique Cardiologique
Médecin de l'Hôpital Broussais
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Qu'il veuille accepter l'hommage de notre reconnaissance et de notre respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR E. BARRE

Ancien Chef de Clinique de l'Ecole de Médecine
Assistant des Services de Phthisiologie de Rennes

Dont nous avons été l'Externe.

*Qui nous a fourni le sujet de
cette thèse et nous a aidé de ses
précieux conseils.*

*Nous lui adressons nos vifs re-
mercements et gardons le meilleur
souvenir de son enseignement.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARQUIS

Professeur à l'Ecole de Médecine de Rennes
Professeur de Clinique Chirurgicale
Directeur du Centre Anticancéreux de Rennes
Commandeur de la Légion d'Honneur
Membre de l'Académie de Médecine
Membre correspondant de l'Académie de Chirurgie

Dont nous avons été l'Externe.

*Qu'il veuille accepter l'hommage
de notre filiale admiration pour son
lumineux enseignement et sa bien-
veillante compréhension.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LE DAMANY

Professeur honoraire de Clinique médicale à l'Ecole de Médecine
de Rennes

Dont nous avons été l'Externe.

*Nous lui présentons cet humble
témoignage de notre reconnaissance
respectueuse pour les précieux en-
seignements cliniques qu'il nous
prodigua avec tant de simplicité et
de clarté.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ALPHONSE PELLE

Professeur de Clinique médicale à l'Ecole de Médecine
Médecin de l'Hôtel-Dieu

*Avec toute notre sympathie et
notre respectueux souvenir.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MASSOT

Professeur de Clinique médicale à l'Ecole de Médecine

*Nous rendons hommage à son sa-
voir qu'il nous enseigna avec élo-
quence et à son intelligente bonté.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. MARUELLE

Professeur à l'Ecole de Médecine de Rennes
Chef de Clinique chirurgicale à l'Hôpital

*Dont nous avons été l'Externe.
Qu'il veuille bien accepter ce té-
moignage de notre gratitude pour
son sympathique enseignement.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR F. PRIGENT

Chirurgien à l'Hôpital de Saint-Brieuc

Dont nous avons été l'Interne.

Et dont nous avons admiré la valeur chirurgicale, l'enthousiasme professionnel et la simplicité charmante.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GRENIE

Ancien Chef de Service de Pédiatrie et d'Obstétrique
à l'Hôpital de Saint-Brieuc

Dont nous avons été l'Interne.

Nous lui présentons ce témoignage de notre respectueuse estime et de notre reconnaissance pour les connaissances pratiques qu'il nous a apprises avec sa bienveillance habituelle.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. MOY

Médecin de l'Hôpital de Saint-Brieuc

Dont nous avons été l'Interne.

En hommage à sa délicate bonté envers les malades.

A TOUS MES MAITRES ET PROFESSEURS

AUX RELIGIEUSES DE L'HOTEL-DIEU DE RENNES

AUX RELIGIEUSES DE L'HOPITAL DE SAINT-BRIEUC

Avec notre meilleur souvenir.

INTRODUCTION

Le neurinome intrathoracique solitaire est une affection rare ou tout au moins rarement diagnostiquée pour plusieurs raisons :

Son évolution, tout d'abord extrêmement insidieuse, fait que le malade n'en éprouve pas de gêne sensible et c'est bien souvent le seul examen radiologique systématique qui entraîne la découverte de la tumeur.

De plus, pendant longtemps, le neurinome intrathoracique a été confondu avec d'autres affections plus fréquentes, en particulier avec les diverses tumeurs médiastinales ou pulmonaires.

Actuellement, la question est mieux connue et depuis la thèse de DUBOIS, 1935, qui rapportait un cas de neurinome intrathoracique et y joignait une quinzaine d'observations, un certain nombre de publications ont été faites sur la question.

Il nous a semblé que l'on pouvait reprendre le sujet et notre but a été, en étudiant les cas les plus récemment rapportés, de préciser les étapes du diagnostic positif et différentiel et de discuter de l'opportunité de l'intervention.

Nous avons été amenés à envisager ce travail à propos d'un cas de double neurinome intrathoracique étudié par le Docteur BARRÉ, assistant de physiologie dans le service du Professeur MASSOT, à Rennes.

Nous tenons à remercier, tout spécialement le Docteur

BARRÉ qui nous a suggéré le sujet de cette thèse et nous a constamment aidée de ses précieux conseils. Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre sincère reconnaissance.

HISTORIQUE

Les neurinomes intrathoraciques ne sont guère connus que depuis quelques années lorsque, à la suite de l'étude radiologique des opacités arrondies du thorax, ils ont pu être isolés des autres tumeurs intrathoraciques.

Les autopsies et les interventions chirurgicales qui ont permis leur étude anatomo-pathologique ont aussi grandement contribué à individualiser ces neurinomes intrathoraciques.

Ce sont ces constatations anatomo-pathologiques qui ont permis de rattacher dans une certaine mesure les neurinomes intrathoraciques à la maladie de Recklinghausen dont les tumeurs cutanées et celles des nerfs périphériques ont la même constitution.

La neurofibromatose fut décrite par RECKLINGHAUSEN en 1882 avec ses signes physiques groupés en une triade dite de LANDOWSKI et comprenant des tumeurs cutanées, des tumeurs des nerfs périphériques, des taches pigmentaires. Pour RECKLINGHAUSEN et son école, les tumeurs nerveuses étaient petites et associées à un ou plusieurs autres signes primordiaux.

Cependant, petit à petit, on a constaté des formes incomplètes monosymptomatiques, des tumeurs cérébrales étudiées par CADE, 1908, des tumeurs médullaires. Puis a été étudiée l'atteinte des nerfs craniens, surtout de la VIII^e paire qui réalise la tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. Enfin, ce qui nous intéresse, on en est arrivé à décrire comme faisant partie de la maladie de Recklinghausen, des tumeurs des nerfs intercostaux, des racines

rachidiennes, tumeurs même de la chaîne sympathique, du nerf phrénique, tumeurs de la plèvre.

L'étude de l'anatomie pathologique de ces tumeurs est d'ailleurs étroitement liée à cette évolution. En effet, si pour RECKLINGHAUSEN ces tumeurs de la peau et des nerfs périphériques étaient avant tout fibreuses et développées aux dépens du tissu conjonctif de l'endo ou du périnèvre, des études ultérieures et en particulier celle de BORD en 1885, de ROUVIER, de VÉROCAY, les travaux de HELD et de NAGEOTTE ont montré qu'il s'agissait de tumeurs comprenant des cellules identiques à celles de la gaine de SCHWANN et des fibres identiques aux fibres nerveuses.

De plus, on est arrivé à constater l'absolue identité histologique entre ces tumeurs de la peau et des nerfs périphériques d'une part et, d'autre part, certaines tumeurs médullaires craniennes, tumeurs des nerfs intercostaux, rachidiens, phrénique, de la chaîne sympathique. Ce sont là, au même titre que les tumeurs des nerfs périphériques, ce que VÉROCAY a appelé des neurinomes.

Depuis quelques années aussi, une autre opinion s'est fait jour, c'est celle qui fait du neurinome, et en particulier du neurinome intrathoracique auquel nous nous intéressons ici, une affection autonome. Plusieurs auteurs se sont intéressés à la question et des publications que nous citerons dans ce travail, il ressort en effet que si la constitution histologique des neurinomes intrathoraciques plaide en faveur de leur insertion dans le cadre de la neurofibromatose, il n'en reste pas moins vrai que du point de vue clinique on constate très fréquemment leur autonomie indiscutable.

TRAVAUX ANTERIEURS

Si l'on s'en rapporte à la thèse de DUBOIS, en 1935, à cette époque, en dehors des travaux de MAKKAS, d'Athènes, qui rapporte 28 cas contrôlés de neurinome intrathoraciques, il n'est guère qu'une quinzaine d'autres observations dont nous nous proposons de faire un bref résumé.

OBSERVATION I

Cas observé dans le service du Professeur DÉNÉCHAU, d'Angers, à l'Hôtel-Dieu (thèse de DUBOIS, 1935).

Il s'agit d'un neurinome du médiastin supérieur droit, neurinome à siège postérieur, chez une femme présentant des signes périphériques manifestes de maladie de Recklinghausen. La tumeur se manifeste en outre par un syndrome de compression médiastinale, syndrome oculaire d'énophtalmie avec myosis, vaso-dilatation de l'hémi-face droite, soit syndrome de Claude Bernard-Horner, paralysie récurrentielle à droite également.

La mort survient quelques mois plus tard malgré un traitement radiothérapique.

En résumé :

Neurinome du médiastin supérieur droit au cours d'une maladie de Recklinghausen. Ce neurinome donne des signes de compression médiastinale.

OBSERVATION II

(KIENBOCK et HUGO RESLER, in *Fortschritte auf der gebiete der Röntgenstrahlen*.)

Chez une femme de 39 ans qui, 6 mois auparavant, a fait une

pleurésie et qui présente un amaigrissement marqué, on découvre à la radio une masse grosse comme une tête d'enfant, s'étendant dans l'hémithorax droit, depuis la crosse de l'aorte jusqu'au niveau du diaphragme. De plus, il existe, à la base du même côté, un épanchement pleural, et la malade présente des signes cutanés et périphériques de neurofibromatose. A l'autopsie, on constate qu'il s'agit d'un neurofibrome développé aux dépens du nerf pneumogastrique droit.

En résumé :

Neurofibrome développé aux dépens du nerf pneumogastrique droit au cours d'une neurofibromatose et accompagné d'un épanchement pleural du même côté.

OBSERVATION III

(KIENBOCK et Hugo RESLER - Loc. cit.)

Un homme de 54 ans, qui se plaint de légères douleurs dans l'hémithorax droit, est trouvé porteur d'une masse à la base de cet hémithorax. L'opération est pratiquée et l'examen histologique montre qu'il s'agit d'un neurofibrome. Les signes périphériques de la maladie de Recklinghausen ne sont apparus que plus tardivement.

En résumé :

Neurofibrome de la base droite opéré. Apparition des signes périphériques de la maladie de Recklinghausen et mort un an après.

OBSERVATION IV

(KIENBOCK et Hugo RESLER - Loc. cit.)

Une femme de 46 ans ayant, 13 ans auparavant, fait une pleurésie gauche, et qui présente un syndrome de Claude-Bernard-Horner de l'œil gauche, un signe d'Olivier Cardarelli, au niveau du larynx, apparaît à l'écran, porteuse d'une tumeur grosse comme le

poing, tumeur ronde, lisse, d'aspect homogène, située à la partie postéro-supérieure de l'hémithorax gauche.

L'opération est pratiquée et la tumeur, développée aux dépens du plexus sympathique gauche, apparaît et est reconnue comme un neurifibrome.

En résumé :

Neurofibrome du sommet gauche avec signes de compression médiastinale. Opération et guérison.

OBSERVATION V

(A. HUSTIN, COQUELET et RENDERS. *Bulletin et Mémoire de la Soc. Nationale de Chirurgie*, 28 juin 1933.)

Il s'agit d'une femme de 51 ans, souffrant d'asthénie, de légère toux et qui est prise rapidement de palpitations cardiaques avec dyspnée d'effort. L'examen radiologique montre une ombre à contours nets, d'opacité homogène, qui occupe toute la partie supérieure de l'hémithorax droit. A l'intervention on est en présence d'une tumeur développée aux dépens du sympathique et l'examen microscopique reconnaît un neurinome.

En résumé :

Neurinome du sommet droit développé aux dépens du sympathique. Opération. Mort le septième jour.

OBSERVATION VI

(LECÈNE. *Bulletin de la Société de Chirurgie de Paris*, 1924.)

La malade présentait radiologiquement une tumeur noire parfaitement circulaire, occupant à peu près le milieu de l'hémithorax gauche et siégeant à la partie postérieure de cet hémithorax. L'intervention montra que cette tumeur était développée aux dépens du 6^e nerf intercostal gauche et à l'examen histologique on reconnut un neurinome.

En résumé :

Neurinome développé aux dépens du VI^e nerf intercostal gauche.

OBSERVATION VII

(J. ROUFFART MARTIN, ROUFFART THIRIAR. *Archives Franco-Belges de Chirurgie*, avril 1928.)

Neurinome du sommet droit chez une femme qui présente de l'enrouement, des crises d'étouffement et une dyspnée d'effort progressive. Opération. Mort au bout de 6 heures.

OBSERVATION VIII

(LAURE. *Revue de la Tuberculose*, décembre 1930.)

Le malade, âgé de 40 ans, a commencé par présenter des douleurs dans le dos, au creux épigastrique, dans la région hépatique. Un premier examen radiologique pratiqué à ce moment a montré une opacité de la base droite. On pense à une pleurésie enkystée, mais cette opacité augmente en même temps qu'apparaissent des signes de compression médullaire faisant penser à une lésion vertébrale avec volumineux abcès.

Les premières ponctions pratiquées restent blanches mais la dernière ramène 10 cc. de liquide citrin.

Puis, brusquement, sont apparus des phénomènes d'asphyxie et la radio a révélé une opacité totale de l'hémithorax droit tandis que le médiastin se trouvait refoulé. L'intervention est décidée et l'ouverture du thorax laisse échapper un liquide citrin tandis qu'apparaît une volumineuse tumeur. On en prélève un fragment : il s'agit d'un neurogliome. La mort survient au bout de 3 semaines.

En résumé :

Neurogliome de la base droite avec pleurésie concomittante et signes de compression médullaire.

Opération et mort au bout de trois semaines.

OBSERVATION IX

(Folke KNUTTSON, *Acta Radiologica*, 30 septembre 1931.)

Une femme de 30 ans est prise brusquement d'une douleur violente dans le côté droit du cou, douleur s'irradiant vers l'omoplate. En même temps, pendant quelques jours, la température est à 40. Puis en quelques semaines ces symptômes rétrocedent pour apparaître à nouveau quelques années plus tard. On constate à ce moment une ombre radiologique du sommet droit, ombre circulaire homogène. L'intervention montre qu'il s'agit d'une tumeur postérieure développée aux dépens du 3^e nerf intercostal et l'examen histologique que l'on a affaire à un neurinome.

En résumé :

Neurinome du sommet droit occasionnant des douleurs du même côté du cou et une ascension de sa température à 40°. Opération, guérison.

OBSERVATION X

(Folke KNUTTSON - Loc. cit.)

Neurinome développé chez une jeune fille de 15 ans, donnant une opacité radiologique arrondie du sommet gauche avec un prolongement rachidien. Ce prolongement provoquait chez le sujet des signes d'irritation pyramidale : exagération des réflexes, Babinski positif des deux côtés. Opération. Guérison mais l'ombre du sommet gauche persiste.

OBSERVATION XI

(Folke KNUTTSON - Loc. cit.)

Chez une jeune fille de 15 ans, qui a présenté un an auparavant une tuméfaction de la région sus-claviculaire droite, complètement disparue, on découvre à l'occasion d'un examen radiologique une opacité homogène bien circonscrite, du sommet droit, qui semble

bien être un neurinome. Un fait particulier est que, au niveau de la tumeur, on note l'écartement des apophyses transverses, très vraisemblablement en rapport avec le développement de cette tumeur.

OBSERVATION XII

(ROCER et ALLIEZ. *Soc. de Médecine de Marseille*, 13 novembre 1933.)

Neurinome au cours d'une maladie de Recklinghausen, déterminant par sa masse une saillie anormale de l'extrémité interne de la clavicule gauche.

OBSERVATION XIII

(WALZEL. *Burn's Beiträge zur Klinischen chirurgie*, décembre 1933.)

Il s'agit d'un neurinome à point de départ dure-mérien et siégeant à la partie supéro-postérieure de l'hémithorax droit.

OBSERVATION XIV.

(KIENBOCK et Hugo RESLER - Loc. cit.)

Chez une femme de 30 ans, qui se plaint de douleurs lancinantes dans le dos, on découvre du côté droit, en haut et en arrière, une tumeur, vraisemblablement un neurinome avec, du même côté, un épanchement pleural abondant.

OBSERVATION XV

(KIENBOCK et Hugo RESLER - Loc. cit.)

A l'occasion d'un examen radiologique systématique, on découvre chez un homme de 28 ans une masse arrondie siégeant dans la partie postéro-supérieure de l'hémithorax gauche, au niveau du premier espace intercostal. Le diagnostic porté est celui du neuro-fibrome.

OBSERVATION XVI

(VERCELLI et FERRERO. *Journal de Chirurgie*, 17 février 1934.)

Chez une femme de 45 ans, qui présente des signes fonctionnels et physiques nets de tumeur médullaire, l'examen radiographique lipiodolé prouve la réalité de cette tumeur au niveau de D8; ce même examen met en évidence dans l'hémithorax gauche la présence d'une tumeur juxta-vertébrale bien arrondie, vraisemblablement reliée à la tumeur rachidienne par suite des altérations importantes des trous de conjugaison et apophyses transverses au voisinage.

Opération : laminectomie qui permet d'extirper la tumeur intrarachidienne, extra-durale, qui saigne beaucoup.

On constate qu'elle se continue par un pédicule avec la tumeur intra-thoracique, celle-ci ne peut être enlevée.

Guérison simple avec quelques séquelles.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un neurinome ténosclérotique avec calcifications abondantes.

En résumé :

Neurinome en clepsydre du rachis et du thorax. Intervention sur la portion rachidienne, guérison.

Depuis 1935, un certain nombre de publications ont paru sur la question, nous les résumons ici.

OBSERVATION XVII

(CARRIÈRE et HURIEZ. *Annales d'anatomie pathologique*, 1937.)

Chez une malade âgée de 30 ans, qui présente depuis la naissance des signes manifestes de maladie de Recklinghausen, signes qui s'accroissent à chaque grossesse. On pratique à l'occasion de manifestations douloureuses à siège dorsal avec irradiations dans l'épaule gauche, un examen radiologique qui montre une image arrondie d'opacité homogène à contours réguliers, occupant la partie

supérieure du poumon gauche. De profil, cette image apparaît comme postérieure juxta-vertébrale. Les douleurs augmentent d'intensité, conduisant à une intervention qui permet l'énuciation facile d'une tumeur du volume d'une orange.

L'examen histologique montre l'association d'un neurinome (schwannome) à un fibromyome développé aux dépens de l'œsophage.

En résumé :

Neurinome du sommet gauche au cours d'un neurofibromatose, s'accompagnant de douleurs dorsales à irradiations vers l'épaule gauche.

OBSERVATION XVIII

(CARRIÈRE et HURIEZ. *Annales d'anatomie pathologique*, 1937.)

Malade âgée de 61 ans, présentant depuis ses 13 ans une scoliose dorsale très importante. Devant les bronchites à répétition, qui augmentent d'intensité, elle se décide à se faire examiner. Un premier examen radiologique permet de constater une importante opacité du sommet gauche, opacité homogène, sphérique, du volume de l'ombre cardiaque. De profil, cette masse apparaît postérieure, rétrocardiaque, rétrovasculaire, rétrohilaire. Un traitement radiothérapique n'amène aucun résultat et deux ans plus tard apparaît au niveau du sein gauche une tumeur indolore, mal limitée, rétractant le mamelon, sans adhérences aux plans profonds. Cette tumeur augmente rapidement de volume et présente tous les caractères d'une tumeur squirrheuse. En quelques mois une infection bronchique diffuse avec syndrome infectieux et fléchissement cardiaque amène la mort de la malade.

L'autopsie est pratiquée et l'examen histologique de la tumeur intrathoracique conclut à une neurinome à dégénérescence sympathicoblastique.

En résumé :

Neurofibrome malin du sommet gauche chez une malade qui fait des bronchites à répétition et présente en outre une tumeur du sein à aspect squirrheux.

OBSERVATION XIX

(G. HUGUENOT, F. VILLEMIN, A. RATIÉ. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 3 juillet 1936.)

Le sergent D..., âgé de 29 ans, est soumis à un examen radiologique systématique. Chez ce sujet, qui a toujours joui d'une parfaite santé, on est surpris de constater une « opacité arrondie, très dense, homogène, de la dimension d'une orange, occupant le sommet pulmonaire et la plage sous-claviculaire interne gauche ». De profil, on constate une opacité ovoïde tandis que les examens en OAD permettent de dissocier la tumeur de la crosse aortique.

De plus, un examen général permet de découvrir des signes nets de neuro-fibromatose et on conclut à une tumeur thoracique bénigne : un neurinome.

En résumé :

Neurinome du sommet gauche au cours d'une maladie de Recklinghausen.

OBSERVATION XX

(GARIN, SANTY, M. BÉRARD, F. MAGNIN. *Lyon Médical*, avril 1941.)

Une malade, de 42 ans qui, à 20 ans, a fait une pointe pleurétique droite, se présente à l'hôpital dans un état général déficient. Depuis quelques mois elle se plaint de dyspnée fréquente et à son arrivée elle accuse des douleurs sous-claviculaires droites, véritables douleurs en coup de poignard. Le seul signe physique révélé par l'examen pulmonaire est une matité de la région interscapulo-vertébrale et de fosses sus et sous-épineuses droites. Quant à l'examen radiologique, il permet de noter une image « dense parfaitement régulière et arrondie, semblant encastrée dans le dôme thoracique ». Le pneumothorax, l'examen lipiodolé viennent confirmer qu'il s'agit d'une tumeur extra-pulmonaire. L'intervention est pratiquée et on se trouve en présence d'une masse « avec comme seul pédicule visible le nerf qui s'échappe du 3^e trou de conjugaison ».

L'examen histologique conclut à un ganglioneurome.

En résumé :

Ganglioneuromé du sommet droit développé aux dépens d'une racine rachidienne et occasionnant des douleurs et de la dyspnée. Opéré et guéri.

OBSERVATION XXI

(BARIÉTY, MONOD. *Bulletin de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 3 avril 1941.)

Un petit malade de 14 ans, dans les antécédents duquel on ne note aucune maladie sérieuse, entre à l'hôpital après une inspection scolaire parce qu'il tousse et crache depuis quelque temps. A l'interrogatoire, on apprend qu'il accuse depuis un mois une légère dyspnée. Il se plaint en outre d'une douleur intermittente qu'il situe à la partie supérieure de l'hémithorax droit dans sa partie interne. A l'auscultation on entend dans la moitié supérieure de cet hémithorax droit un souffle inspiratoire rude qui s'accompagne de quelques râles sybilants; mais l'examen radiologique est une véritable surprise. Il montre une image arrondie opaque, de la taille d'une orange, qui est collée au médiastin postérieur et siège dans la moitié supérieure de l'hémithorax droit. De profil, tumeur très postérieure avec disparition de l'espace clair rétrocardiaque. L'intervention est pratiquée et l'on découvre une masse très dure extra-pleurale qui présente un pédicule s'engageant dans le 4^e trou de conjugaison.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un neurinome typique.

En résumé :

Neurinome du sommet droit s'accompagnant de toux, de dyspnée légère et de douleurs. Opéré et guéri.

OBSERVATION XXII

(Jean TROISIER, BROUET, Olivier MONOD, Jean LACORNE. *Bulletin de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, juillet 1941.)

Un examen radioscopique systématique, chez un sujet de 30 ans,

en pleine santé, révèle une opacité arrondie, dense, homogène, ni battante, ni expansive. Cette opacité est en position juxta-vertébrale et siège au sommet de l'hémithorax gauche.

Trois ans plus tard, la masse a légèrement augmenté de volume et le sujet se plaint de quelques douleurs thoraciques, imprécises. Devant la stabilité de l'image, son siège juxta-vertébral, on porte le diagnostic de neurinome. L'intervention est pratiquée et l'examen histologique montre qu'il s'agit d'un neurinome assez typique.

En résumé :

Neurinome du sommet gauche occasionnant de vagues douleurs thoraciques. Opéré et guéri.

OBSERVATION XXIII

(Robert MONOD, Louis MEYER, ABITEBOUL. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, juin 1942.)

Ganglioneurome typique histologiquement reconnu chez un malade qui se plaignait de dyspnée et de douleurs dans la zone sous-claviculaire gauche.

La radioscopie a montré « une opacité arrondie, dense, tassée, au sommet du thorax », contre la colonne vertébrale.

Opération et guérison.

OBSERVATION XXIV

(Robert MONOD, Louis MEYER, ABITEBOUL. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, juin 1942.)

Chez une femme de 30 ans, dans les antécédents de laquelle on note une crise de rhumatisme grave avec localisation cardiaque et pleural (épanchement hémorragique de la base droite). Un examen radiologique pratiqué à la suite d'un point de côté persistant, révèle l'existence « d'une tumeur parfaitement arrondie et régulière occupant la partie haute du thorax ». Cette tumeur siège à droite et en arrière.

Pendant 3 ans l'état de la malade reste stationnaire. Au bout de ce temps elle se plaint de douleurs dans le dos et le bras droit. L'examen physique révèle une forte matité dans l'espace scapulo-vertébral. On pratique l'ablation de la tumeur et l'examen histologique reconnaît un neurinome typique.

En résumé :

Opération et guérison d'un neurinome typique du sommet droit provoquant des douleurs.

OBSERVATION XXV

(R. CLÉMENT, Jeanne DELON, Olivier MONOD. *Presse Médicale*, 11 juillet 1942.)

Ganglioneurome typique du quart supérieur de l'hémithorax droit chez une fillette de 7 ans. La tumeur est extra-pleurale, fortement accolée à la colonne vertébrale, développée aux dépens de la chaîne sympathique. L'ablation est effectuée avec succès.

OBSERVATION XXVI

(MOREAU, BOUDIN, Olivier MONOD. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 4 décembre 1942.)

Ces auteurs présentent une malade atteinte de maladie de Recklinghausen et chez laquelle la radiographie permit de découvrir un énorme neurinome médiastinal du nerf phrénique gauche, donnant depuis 10 ans des signes de compression médiastinale. La radio montre une volumineuse tumeur. L'ablation chirurgicale est pratiquée avec succès et les signes de compression rétrocedent.

En résumé :

Ablation et guérison d'un neurinome du sommet gauche, cette tumeur s'accompagnant de neurofibromatose et occasionnant des troubles de compression.

OBSERVATION XXVII

Observation qui nous a conduit à ce travail. Double neurinome de la base gauche dont l'observation a été publiée par les Docteurs MASSOT, BARRE, MARUELLE, de Rennes, dans le *Bulletin de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, séance du 18 juin 1943.

Monsieur R..., âgé de 34 ans, entre dans le service de physiologie du Professeur MASSOT, le 29 août 1942. Il est rapatrié d'Allemagne à la suite d'une pleurésie gauche survenue à la fin de l'année 1941, pour une infection pulmonaire droite traînante, étiquetée tuberculose pulmonaire, et remontant à quelques semaines. Après un court séjour au Val-de-Grâce, il arrive dans le service pour y attendre sa réforme définitive.

Les antécédents héréditaires, collatéraux et personnels ne révèlent aucun fait intéressant. Le malade est marié, père d'un enfant bien portant.

Mobilisé pendant la dernière guerre, il est fait prisonnier et au cours de sa captivité il est hospitalisé à la fin de l'année 1941 pour une pleurésie gauche, puis opéré dans la région lombaire gauche d'un abcès dont on ne peut préciser la nature.

En août 1942, il est rapatrié pour une infection pulmonaire droite traînante, remontant à quelques semaines, étiquetée tuberculose.

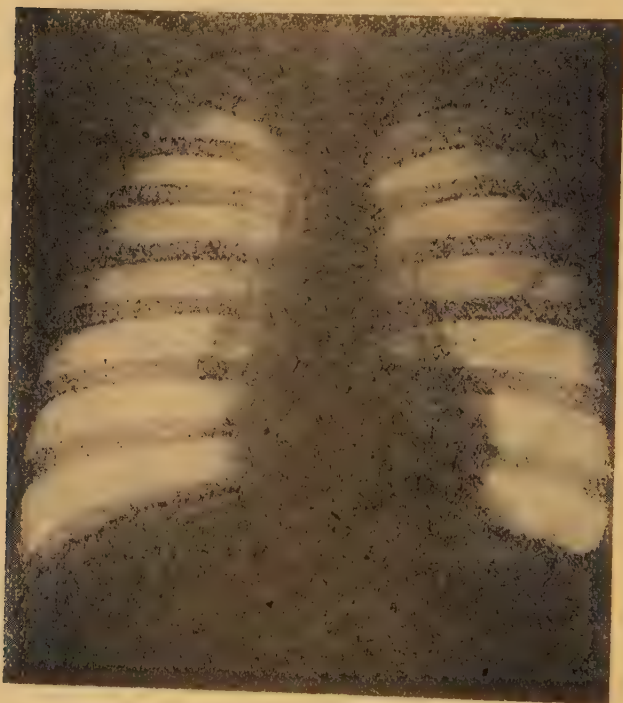
A l'hôpital du Val-de-Grâce, on pratique des examens radioscopiques et radiographiques qui révèlent une infiltration suspecte du sommet droit et une opacité importante de la région moyenne du poumon gauche. Considéré comme tuberculeux, malgré plusieurs examens de crachats négatifs, il est dirigé sur le service de Phtisiologie du Docteur MASSOT, à Rennes.

A son arrivée, le 29 août 1942, on note le très bon état général de ce malade. La température est normale. Il crache un peu : crachats muco-purulents et des bacilloscopies multiples demeurent négatives.

L'examen physique révèle du côté droit, à la palpation, une diminution des vibrations en arrière et en haut à la percussion

une submatité de la même zone tandis qu'à l'auscultation on entend toujours en haut et à droite quelques râles bulleux fins. Le poumon gauche est normal à l'examen physique.

Le film qu'apportait le malade et qui remontait à deux semaines montrait des séquelles pleurales de la base gauche avec une opacité paravertébrale indistincte par suite de l'élément pleural, à droite une infiltration du tiers supérieur du poumon.



Mais au bout de deux semaines, les tableaux cliniques et radiologiques se sont complètement modifiés. Les signes cliniques ont disparu. Les examens radioscopiques et radiographiques révèlent une disparition presque complète des lésions pulmonaires droites. De plus, les séquelles pleurales de la base gauche se sont nettoyées et au niveau de l'arc pulmonaire des 8^e et 9^e côtes, on voit nettement se dégager une opacité homogène, à contours bien limités,

tranchant sur la clarté pulmonaire avoisinante. Cette ombre présente la particularité de ne pas se déplacer avec les mouvements respiratoires. En outre, elle n'est pas pulsatile.

En oblique antérieure droite, on constate la situation para-vertébrale de la tumeur qui occupe le médiastin postérieur.



En présence de ces signes radiologiques, on est amené à envisager la possibilité de plusieurs affections qu'on arrive d'ailleurs à éliminer facilement.

On pense avant tout à un kyste hydatique, mais le kyste hydatique est très rare dans nos régions. De plus, le siège postérieur de la tumeur n'est pas en faveur de cette affection qui est en général antérieure dans le lobe inférieur droit. Les réactions de Weinberg et de Casoni restent négatives. Enfin, on ne constate aucune réaction pulmonaire de voisinage.

On pense aussi à un abcès pulmonaire avant la vomique, mais l'absence de signes fonctionnels et généraux permet d'éliminer cette hypothèse.

On élimine également l'anévrisme aortique en raison du siège de l'ombre radiologique et aussi parce que cette ombre n'est pas pulsatile.

Une tumeur, maligne, du poumon est aussi envisagée mais l'état général excellent du malade permet d'éliminer ce diagnostic.

Une image ganglionnaire d'une maladie de Hodgkin n'aurait pas ce caractère de stricte unilatéralité et s'accompagnerait de tumeurs ganglionnaires multiples.

Il en est de même pour la leucémie lymphoïde.

On élimine enfin la possibilité d'inflammation ganglionnaire tuberculeuse, qui ne pourrait rappeler que de très loin l'image constatée.

Ayant donc éliminé ces affections, et en présence de caractères radiologiques de cette ombre arrondie, d'opacité homogène, on arrive à penser à une tumeur bénigne du médiastin postérieur : à un neurinome. Des examens complémentaires vont venir confirmer ce diagnostic.

Le 13 décembre 1942, on pratique une injection lipiodolée intrapulmonaire. L'opacité ne s'injecte pas et ne suit pas les déplacements de l'image lipiodolée des bronches pendant la respiration. C'est donc l'image d'une tumeur extra-pulmonaire.

Le 21 décembre 1942, un pneumothorax est institué dans un but diagnostic. On insuffle une première fois 400 cc. d'air avec une pression —8 —4; le pneumothorax n'a aucune action sur la masse qui conserve le même volume et n'a perdu aucun de ses caractères d'image arrondie, homogène, mais permet de voir que cette masse est complètement séparée du poumon.

Le 29 décembre 1942, le Docteur BARRE pratique une pleuroscopie, dont il donne le compte rendu suivant : « Poumon complètement libre en arrière, sauf à la base où existent de nombreuses adhérences dans le cul de sac costo-diaphragmatique, dans sa partie postérieure et au-dessus dans l'angle costo-vertébral. Ces adhérences, en grande partie fibrineuses, sont vraisemblablement la con-

séquence de l'épanchement pleural présenté antérieurement par le malade. On aperçoit à la partie moyenne et tout à fait dans la gouttière costo-vertébrale une masse arrondie, volumineuse, ne participant pas aux mouvements du poumon dont elle est nettement séparée. A sa surface, courent de nombreux vaisseaux. C'est une tumeur d'aspect blanc-rosé très vascularisée, adhérente au niveau de la colonne vertébrale, faisant saillie complète dans la plèvre ».

Au total, ces différents examens permettent de définir la tumeur comme étant postérieure, extra-pulmonaire, extra-pleurale, accolée à la colonne vertébrale.

On porte le diagnostic de neurinome et comme il semble être de règle d'après les dernières publications, l'intervention est décidée.

Cette intervention est pratiquée par le Professeur MARUELLE, le 19 mars 1943. Il donne le compte rendu suivant : « On pratique une incision arciforme sous-scapulaire, partant un peu au dessous et en avant de l'angle inférieur de l'omoplate et remontant au niveau de la ligne médiane à la hauteur de la septième vertèbre dorsale. Cette incision est longue de 20 à 25 cm. On divise les muscles grand dorsal en dehors, trapèze en haut, ce qui permet d'arriver sur le plan celluleux décollable. On pratique la résection des 8^e et 9^e côtes. Ces résections sont étendues en dedans au devant de l'apophyse transverse jusqu'au voisinage de la tête costale.

L'apophyse transverse est resséquée en presque totalité à la pince gouge. A ce moment, en amorçant le décollement pleuro-pariétal, on constate que la plèvre se déprime bien à la partie supérieure de la plaie. A la partie inférieure, au contraire, on aperçoit par transparence une masse arrondie blanc-jaunâtre qui se révèle ferme au toucher. A son contact, la plèvre paraît immobilisée. On essaie tout d'abord de cliver la tumeur de la plèvre en l'abordant par sa région postérieure. Ce décollement est poursuivi pendant quelques centimètres mais sur la face antérieure de la tumeur, la plèvre est très adhérente, et se déchire. On poursuit au doigt le décollement de la masse en avant du plan vertébral. On ne trouve aucun prolongement, aucune continuité avec le canal de conjugaison. Le clivage de cette tumeur qui paraissait fixée est facile et se fait sans hémorragie appréciable.

Au moment de refermer la brèche pleurale, on constate l'existence d'une seconde tumeur moins volumineuse que la première, de la grosseur d'une petite mandarine, située sensiblement sur la partie médiane de la face antérieure de la 9^e vertèbre dorsale. On arrive à la cliver assez facilement de la plèvre et l'accouchement est aisé en quelques secondes. A ce moment, les mouvements respiratoires du malade s'arrêtent pendant 30 secondes, reprennent sous l'influence de la respiration artificielle et du cardiazol. On pratique enfin la réparation de la brèche pleurale et celle de la paroi sans drainage ».

Les suites opératoires paraissent normales lorsque, vers la 36^e heure, le malade succombe brusquement avec des signes de défaillance cardiaque.

L'étude histologique pratiquée par le Professeur J. DELARUE permet les constatations suivantes :

« L'étude histologique des fragments de ces deux tumeurs montre qu'elles présentent toutes deux une structure identique. On y trouve de larges faisceaux enroulés ou disposés en torsades, de cellules enrubannées, dont les noyaux à peu près seuls visibles sont séparés par un feutrage fibrillaire très délicat mais serré.

En certains points, les cellules présentent une disposition rubannée ou même une ordination stellaire qui réalise la structure des « nodules de Vérocay ». Ces faisceaux ne sont pas les seuls éléments représentés dans les tumeurs. Du moins sont-ils dissociés en de nombreuses régions par un œdème important ou par des plages pseudokystiques de substance mucoïde. Quelques infiltrats cellulaires inflammatoires, surtout lymphoïdes, se voient de place en place ; parmi eux on peut voir des amas de volumineux macrophages chargés de lipides.

Cette structure répond très exactement à l'image de gliomes périphériques ou neurinomes. Il n'existe guère de différences entre les deux tumeurs. C'est tout au plus si l'on constate une importance plus grande, des phénomènes de congestion et d'œdème dans la plus grosse. Ce sont



toutes deux des schwannomes de type dit sensitif par MASSON ».

De cette observation on peut noter les particularités suivantes :

1) le diagnostic au début a erré; on est, en effet, parti d'une tuberculose pulmonaire inexistante pour arriver au neurinome;

2) l'existence d'une affection pulmonaire du poumon opposé qui peut être comparée à celle que l'on voit dans les tumeurs malignes du poumon;

3) l'existence d'une pleurésie dans les mois précédents, chose déjà signalée dans plusieurs observations, mais ici avec répétition au moment du pneumothorax, diagnostic qui permet en outre de constater l'existence d'adhérences pleurales occupant la base et masquant l'autre neurinome;

4) il existait deux neurinomes superposés paravertébraux (on a bien signalé des neurinomes multiples dans la maladie de Recklinghausen mais pas cette localisation double paravertébrale);

5) le siège de ces tumeurs au niveau du médiastin postérieur et inférieur, alors que la localisation habituelle des neurinomes est à la moitié supérieure du thorax.

6) Enfin, l'exérèse exécutée dans de bonnes conditions a cependant été suivie de mort à la 36^e heure, ce qui pose la question de l'opportunité de l'intervention pour une tumeur à évolution latente et de nature bénigne le plus souvent.

ÉTUDE CLINIQUE

Les neurinomes intrathoraciques sont des tumeurs bénignes siégeant dans la région paravertébrale et développées aux dépens d'un tronc nerveux sympathique, pneumogastrique, nerfs rachidiens, nerfs intercostaux, nerf phrénique.

Des publications que nous avons résumées dans ce travail, il ressort que le neurinome est avant tout une tumeur du médiastin postérieur. Dans un peu plus de la moitié des cas, le neurinome siège à droite, mais qu'il siège à droite ou à gauche, c'est le sommet qui, dans 80 p. 100 des cas, est son lieu d'élection.

Jusqu'à ce jour, ces neurinomes étaient considérés comme solitaires et notre observation est la seule qui signale l'existence de deux tumeurs.

Les neurinomes peuvent apparaître à n'importe quel âge et nous en avons notés chez une fillette de 7 ans comme chez une malade de 62 ans. Il semble cependant que les adultes soient plus souvent atteints. Quant à la cause et à la pathogénie des neurinomes intrathoraciques, elles nous sont encore inconnues.

Le début de l'affection est très insidieux et presque toujours il est impossible de préciser la date d'apparition de cette masse qui peut avoir atteint des proportions considérables lorsqu'on la découvre.

1) Les neurinomes ne réalisent bien souvent aucun trouble fonctionnel ni général et leur découverte est souvent le fait du seul examen radiologique systématique (observations 6, 12, 13, 15, 19, 22, 26 et 27).

2) Parfois, cependant, le malade viendra consulter pour quelques troubles fonctionnels et les douleurs prennent la première place dans le tableau peu varié de ces signes : soit douleurs à type névralgies rebelles, soit douleurs vagues dans le dos, au creux épigastrique, au niveau de la région hépatique (observations 3, 8, 14, 17, 21, 23 et 25), soit encore douleurs localisées à la zone sous-claviculaire (observation 20), douleurs enfin sous forme d'élancements très vifs d'un côté du cou (observation 9).

3) Parfois aussi les signes fonctionnels se traduisent par un syndrome pulmonaire pseudo-bacillaire. Les malades présentent de la dyspnée (observations 5, 7, 20, 23), de l'enrouement (observation 7), une toux quinteuse, des expectorations de caractère variable (observations 21, 27), des bronchites à répétition (observation 18). Le diagnostic porté est alors celui de bronchite chronique ou de bacillose pulmonaire au début.

Le tableau clinique est parfois celui d'une simple pleurésie et les cas sont fréquents d'épanchement pleural du même côté que le neurinome. On pense alors à la pleurésie et la tumeur reste insoupçonnée et peut même rester masquée à l'examen radiographique pulmonaire (observations 2, 4, 8, 14, 24, 27), cependant, en général, en présence d'un début clinique pulmonaire ou pleural, les examens complémentaires restent négatifs.

4) Parfois encore, mais plus rarement, c'est un syndrome de Claude Bernard Horner qui ouvre la scène (observations 1 et 4).

5) Ou bien, on est d'emblée en présence de signes de compression médiastinale (observations 1, 5, 7, 23, 26) dus au volume de la tumeur : dysphagie, dysphonie, crises de dyspnée cardiaque.

6) Enfin, on peut aussi rencontrer des compressions médullaires (observations 10, 16) par suite du prolongement d'une tumeur en sablier; les signes nerveux dominent alors la scène : troubles de la démarche, de la sensibilité dans les membres inférieurs, zone d'hyper et d'hy-

poesthésie en bandes thoraciques, troubles des réflexes. On pense à une tumeur intrarachidienne et ce'est en pratiquant l'examen radiographique lipiodolé du rachis que l'on découvre la tumeur thoracique insoupçonnée.

Bien souvent cependant, nous, le répétons, le neurinome intrathoracique ne se manifeste par aucun symptôme fonctionnel.

Quant aux signes physiques, ils sont aussi pauvres que les signes fonctionnels et dans la quasi totalité des cas ils sont nuls.

LECÈNE, cependant (observation 6), notait à l'inspection de sa malade une déformation osseuse à type cyphoscoliose. De même on a signalé des cas où à la palpation les vibrations locales étaient abolies dans le territoire de la tumeur, tandis qu'à l'auscultation le neurinome vésiculaire était diminué. La percussion peut révéler une certaine matité.

Au total il reste très peu de chose de l'examen de ces signes fonctionnels ou physiques et l'examen général du sujet demeure bien souvent aussi négatif. En effet, l'état général est excellent : appétit, sommeil, poids sont normaux. La température est inchangée et ce n'est qu'exceptionnellement que l'on note des accès fébriles (observation 9).

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE, par contre, sera une véritable surprise.

De face, il mettra en évidence une ombre souvent volumineuse bien homogène, à bords nets « comme tracés au compas », opacité à siège intrathoracique qui contraste par sa netteté avec le parenchyme pulmonaire avoisinant.

Cette opacité se projette dans la région interne du champ pulmonaire, tout contre le médiastin. Son siège d'élection est la région supéro-interne de l'hémithorax droit, mais on peut la rencontrer à gauche et à tous les étages de l'hémithorax droit ou gauche.

De face encore on remarque que l'opacité est peu ou pas mobile avec les mouvements respiratoires. Elle est absolument indépendante des côtes car elle ne suit pas leurs mouvements d'ascension respiratoire.

Enfin, cette opacité, quel que soit son volume, ne déborde jamais le médiastin à droite et à gauche à la fois. C'est une ombre unilatérale.

On prendra bien soin d'examiner de près cette image radioscopique pour déceler la présence possible de lésions superposées, infiltrations, cavernes, épanchements, mais ces renseignements sont surtout donnés par le cliché radiographique.

En OAD ou OAG, suivant que la tumeur siège à gauche ou à droite, on note d'emblée la disparition de l'espace clair rétrocardiaque. Cet espace est comblé par l'ombre de la tumeur qui, sous cette nouvelle incidence, conserve sa forme arrondie, son opacité homogène. Il est impossible de faire apparaître un espace clair entre cette opacité et le squelette vertébral, quelle que soit l'incidence.

Enfin, l'ingestion de la bouillie barytée pourra révéler en certains cas, surtout si on a affaire à une tumeur volumineuse, un œsophage déjeté latéralement et présentant une zone rétrécie.

De profil, l'opacité est intimement collée contre la colonne vertébrale enchâssée dans la gouttière costo-vertébrale et présentant toujours sa forme arrondie, son opacité homogène.

Ainsi, l'épreuve radiologique simple affirme les caractères essentiels de la tumeur, son siège postérieur, sa forme arrondie, son opacité homogène, sa situation paravertébrale.

Des examens complémentaires viendront apporter de nouvelles précisions.

Exploration broncho-lipiodolée. — Le lipiodol imprè-

gne les bronches mais respecte le territoire de la tumeur. De plus, on remarque que l'opacité tumorale ne participe pas aux mouvements respiratoires de l'image lipiolée des bronches. On élimine ainsi l'origine pulmonaire de la tumeur.

Un pneumothorax diagnostique viendra confirmer cette opinion. En effet, après insufflation, la masse conserve, sous tous les angles, les mêmes limites qu'auparavant, nettement séparées du poumon. C'est donc une tumeur extra-pulmonaire et extra-pleurale.

La pleuroscopie permet de juger du volume de la tumeur, de sa couleur et de se rendre compte éventuellement de la présence d'un pédicule.

Mais on peut être gêné dans cet examen par la présence d'adhérences pleurales. Ce fut le cas pour notre malade.

EVOLUTION ET FORMES CLINIQUES.

L'évolution des neurinomes intrathoraciques est particulière. Longtemps, l'affection demeure insidieuse et des examens radiologiques successifs pratiqués à des intervalles éloignés ne permettent pas de déceler l'augmentation notable de la tumeur. En même temps, l'état général est excellent et il est souvent difficile de décider le malade à une intervention chirurgicale. C'est là le cas le plus fréquent.

Par contre, on a signalé des cas où, au bout d'un certain temps, brusquement, sans raison apparente, une poussée survient; le volume de la tumeur augmente rapidement, des douleurs apparaissent, coïncidant souvent avec des troubles de compression et si la tumeur atteint des dimensions considérables, le sujet peut mourir d'asphyxie ou de fléchissement cardiaque (obs. 1, 2, 8, 18).

Plus souvent ces troubles douloureux et ces compressions se font d'une façon plus lente : ce sont des dou-

leurs que nous avons déjà signalées et qui varient dans leur intensité, allant du simple endolorissement (obs. 3, 14, 17, 20, 23) à la douleur en coup de poignard (obs. 20). Il convient d'ailleurs de faire une distinction au point de vue de la date d'apparition de ces douleurs entre les tumeurs haut situées qui se trouvent bien vite à l'étroit dans la partie supérieure du thorax et les tumeurs bas situées qui pourront demeurer très longtemps silencieuses.

La situation intrathoracique et postérieure du neurinome explique aussi la possibilité d'irritation de la plèvre par le voisinage de la tumeur surtout si celle-ci est basse et volumineuse. Aussi relève-t-on de nombreuses publications de neurinomes existant avec un épanchement pleural du même côté:

Nous ne ferons que citer les cas où la pleurésie peut n'être pas due à la tumeur, mais coexiste du fait d'affections évoluant en même temps. Tel ce cas de neurinome droit présenté par le Docteur ABITEBOUL, où des antécédents de rhumatisme grave expliquent l'épanchement pleural hémorragique droit (obs. 24).

Plus intéressantes parce que dépendant plus directement de la tumeur, sont les pleurésies révélatrices. Le malade vient consulter pour une pleurésie qui lui occasionne une gêne fonctionnelle et l'examen radiologique révèle un épanchement pleural, et de plus met en évidence un neurinome demeuré jusque là silencieux et insoupçonné (obs. 2, 8, 14, 27).

L'épanchement pleural peut aussi devenir la cause d'erreurs de diagnostic, soit que l'ombre de la tumeur siégeant au-dessus du niveau liquide soit confondue avec une autre affection, soit que l'abondance même de l'épanchement soit suffisante pour masquer la tumeur (obs. 8).

Enfin, des séquelles de pleurésie, des adhérences peuvent masquer la tumeur et faire errer le diagnostic.

Au total, il n'est pas rare de constater, accompagnant

un neurinome, un épanchement pleural. Dans la presque totalité des cas cet épanchement siège dans le même hémithorax que la tumeur et il ne semble pas avoir une influence apparente sur l'évolution de la tumeur.

D'autres manifestations pulmonaires ont également été constatées au cours de l'évolution du neurinome intra-thoracique, et ces malades seraient sujets aux infections pulmonaires telles que bronchites à répétition (obs. 18), congestions. Mais ce sont en général des manifestations bénignes qui guérissent bien. Notre malade en particulier a fait un épisode aigu du côté opposé à ses tumeurs. Lorsque nous l'avons vu, l'ombre radiologique était en voie de disparition et quelque temps après il n'en subsistait plus rien. Nous avons dit plus haut l'erreur de diagnostic qui en fut la conséquence.

On ne trouve aucune publication de neurinome coexistant avec une tuberculose pulmonaire chez le même sujet et il nous est impossible à l'heure actuelle de dire l'influence que pourraient avoir l'une sur l'autre ces deux affections.

Le neurinome intra-thoracique peut dégénérer, éventualité d'ailleurs très rare. Nous n'en avons trouvé qu'un seul cas (obs. 28), celui de CARRIÈRE et HURIEZ. Il s'agit d'une métastase au sein apparue au cours de l'évolution d'un neurinome intrathoracique. A l'autopsie la tumeur intrathoracique se trouvait être un neurinome avec dégénérescence sympathicoblastique.

Il est également très rare que le neurinome déforme le squelette thoracique. Chez la malade de LECÈNE (obs. 6) une cypho-scoliose évoluait, parallèlement au développement de la tumeur.

Enfin, les neurinomes intrathoraciques poussant un prolongement dans le canal rachidien, peuvent donner lieu à des compressions médullaires.

Un dernier point reste à résoudre : celui de l'association du neurinome à la maladie de Recklinghausen et de ses relations avec elle.

Il n'est pas douteux que neurinome et maladie de Recklinghausen peuvent coexister. Plusieurs publications en font foi (obs. 1, 2, 3, 12, 17). Dans ces cas, le neurinome intrathoracique est noté en même temps que des tumeurs cutanées, des tumeurs des nerfs périphériques et il constitue la « tumeur royale » de la maladie. Ce n'est là qu'une seule et même affection à multiples localisations.

L'étude histologique de ces tumeurs montre d'ailleurs qu'elles ont des constitutions absolument identiques.

Mais on est obligé de reconnaître qu'il existe des neurinomes intrathoraciques autonomes, indépendants de tout autre manifestation de la maladie de Recklinghausen (obs. 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 13, 14, 15, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27).

DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC POSITIF.

En présence de tableaux variés et si peu caractéristiques, le diagnostic de neurinome intrathoracique est souvent hésitant.

Cliniquement, par les seuls signes fonctionnels et physiques, il est presque impossible de parler de neurinome. En effet, au point de vue clinique, ces neurinomes peuvent présenter cinq aspects différents :

1) Les uns demeurent asymptomatiques et seul l'examen radiologique mettra sur la voie du diagnostic.

2) Les autres affectent la symptomatologie d'une affection pleuro-pulmonaire.

3) Parfois aussi ce sont des signes médiastinaux qui amènent le malade à consulter.

4) Ou bien le prolongement intrarachidien d'une tumeur en sablier entraîne une compression de la moelle.

5) Enfin le neurinome intrathoracique peut être associé à une maladie de Recklinghausen.

Au total du seul examen clinique, il est impossible de conclure au diagnostic de neurinome intrathoracique.

L'examen radiologique par la constatation d'une opacité arrondie située à la partie postérieure du thorax à n'importe quel étage, opacité adhérente à la colonne vertébrale, aidera fortement le diagnostic, de même que le pneumothorax, l'examen lipiodolé, la pleuroscopie, qui

montrent le siège extra-pleural et extra-pulmonaire de la tumeur.

Mais c'est seulement pièce en main et surtout par l'examen histologique que l'on a des signes de certitude.

L'aspect macroscopique de ces neurinomes est très caractéristique. Il s'agit de tumeurs de consistance ferme, résistante, de couleur jaunâtre, grisâtre, parfois blanc rosé. Ces tumeurs sont aussi typiques par la régularité de leur contour. Ce sont des tumeurs arrondies ou légèrement aplaties sur une de leur face. Dans le cas de prolongement rachidien, elles prennent l'aspect pédiculé. Leur poids varie de 150 grammes à 1 kg 750.

Leur surface de section est grisâtre, ou rouge brun, donnant souvent l'impression de fibromes. On peut y trouver des zones gélatineuses et même parfois de petites géodes remplies de sérosité.

HISTOLOGIQUEMENT.

Plusieurs types de présentent :

1) Soit type classique, où la tumeur est formée de cellules allongées, riches en noyaux. Ces noyaux siègent au même niveau, donnant l'aspect dit en palissade.

De plus, ces cellules sont souvent orientées en tourbillons cellulaires pouvant se grouper en nodules cycliques qui donnent l'aspect lamelleux des « nodules de Verocay ».

2) Souvent aussi l'aspect histologique est moins caractéristique ou même atypique. C'est alors la structure réticulaire avec des faisceaux cellulaires se coupant en tout sens, perdus dans un tissu collagène qui proviendrait de la gaine de Schwann.

Cette structure atypique assez souvent rencontrée explique qu'on ait souvent confondu avec un fibrome ou autre tumeur voisine des neurinomes méconnus même une fois opérés.

3) Un troisième type histologique est constitué par le ganglioneurome où l'on trouve de grosses cellules neuroganglionnaires éparses dans un stroma de fibrilles nerveuses que viennent engainer des cloisons issues de la capsule.

4) Enfin, comme dans le cas de CARRIÈRE et HURIEZ, on peut trouver dans les mailles du réticulum conjonctif et gliomateux des cellules dégénérées dues à une prolifération sympathoblastique embryonnaire.

Ainsi la seule constatation de l'une ou l'autre de ces variétés histologiques permettra de porter un diagnostic certain de neurinome.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

Beaucoup d'affections peuvent prêter à confusion. Pratiquement, étant donné la pauvreté des signes cliniques, c'est surtout à la radiologie qu'il faudra recourir et le diagnostic différentiel du neurinome intrathoracique se confond avec celui des opacités arrondies du thorax.

Il existe une catégorie d'affections faciles à éliminer et d'autres pour lesquelles le diagnostic est plus délicat.

1) *Affections faciles à éliminer.*

Parmi les affections faciles à éliminer, citons, en premier lieu, les productions dérivées d'organes extrathoraciques.

Ce sont les goitres plongeants, les goitres d'une thyroïde accessoire, ou encore certaines tumeurs du thymus. Les images radiologiques de ces tumeurs sont souvent médianes bien plus que latérales et beaucoup plus antérieures que celles des neurinomes. Leur siège sera mis en évidence en position oblique, en faisant tousser le malade et en le faisant déglutir.

Nous citerons pour l'éliminer le chondrome costal dont l'image radiologique ne rappelle que de loin celle du neurinome.

A côté de ces productions dérivées d'organes extra-thoraciques, on éliminera aussi assez facilement certaines productions pulmonaires et médiastinales.

Le kyste traumatique est exceptionnel après une hémoptysie traumatique on peut retrouver pendant des mois et des années une opacité arrondie sous-pleurale ou intra-pulmonaire.

Exceptionnellement on pourrait avoir à éliminer un infarctus, une embolie septique, un foyer nodulaire de gangrène pulmonaire.

On rencontre très rarement une image arrondie unique de gomme syphilitique. Lorsqu'elle est juxta-vertébrale on peut ne pas reconnaître sa nature mais elle évolue parallèlement à d'autres manifestations syphilitiques et on arrive à retrouver des séquelles de spécificité chez le sujet.

L'abcès du poumon avant la vomique réalise une image arrondie homogène mais son siège est franchement intra-pulmonaire et non médiastinal postérieur. De plus, il s'accompagne de signes cliniques d'infection, température, dyspnée légère, toux sèche quinteuse, douleurs intrathoraciques localisées.

De même certaines formes de pleurésies enkystées prêtent quelquefois à confusion; on a alors affaire à des images à contours flous, estompés par réaction de voisinage. De semblables images sont d'un diagnostic parfois délicat, surtout si on pense à une tumeur maligne avec inflammation environnante.

Les pleurésies médiastinales peuvent réaliser tous les aspects mais ce n'est que tout à fait par exception qu'on pourrait les confondre avec un neurinome.

Les abcès vertébraux enfin, propagés secondairement dans le médiastin, peuvent donner une opacité arrondie

homogène, mais cette opacité s'accompagne de lésions osseuses vertébrales.

En résumé, toutes ces affections que nous venons d'énumérer ne peuvent résister à un examen approfondi et on ne les confondra pas avec une neurinome.

2) *Affections plus difficiles à éliminer.*

Il est un autre groupe d'affections pour lesquelles le diagnostic peut être plus délicat ou nécessiter des examens complémentaires. Ce sont les kystes du poumon, certaines tumeurs malignes du poumon, un anévrysme aortique, un fibrome, une méningocèle rachidienne, une maladie de Hodgkin atypique.

En présence d'une image radiologique arrondie intra-thoracique, il est assez traditionnel de penser à un kyste hydatique. En effet, suivant la célèbre définition de BÉCLÈRE : « le kyste hydatique réalise radiologiquement une ombre arrondie, foncée, le plus souvent sphérique, d'aspect homogène, à contours nets comme tracés au compas, tranchant sur la clarté du parenchyme voisin ». Mais BÉCLÈRE lui-même affirmait aussi « qu'une opacité arrondie et nettement délimitée comme au compas permet seulement d'affirmer l'existence d'une néoformation qui refoule excentriquement de tous côtés le parenchyme pulmonaire ». Il peut donc s'agir de kyste hydatique mais aussi de toute autre affection.

Le diagnostic entre neurinome et kyste hydatique sera surtout un diagnostic de siège. Généralement, le kyste hydatique siège en plein parenchyme pulmonaire, son siège d'élection est le lobe inférieur droit. De plus, il s'accompagne de modification de la formule sanguine : éosinophilie marquée, réaction de Wenberg et intra-dermo réaction de Casoni positives. Actuellement, de nombreux auteurs reconnaissent que le kyste hydatique donne souvent une image à contours huilés un peu flous, ce qui n'est pas le cas pour le neurinome. De plus, en Fran-

ce, le kyste hydatique est extrêmement rare. Tout de même, en cas d'image faisant penser à un kyste hydatique, on pourra se permettre une ponction prudente, seulement en cas de contact très postérieur de l'opacité.

Il peut exister d'autres formations kystiques intrathoraciques. Elles sont toutes très rares : soit kystes congénitaux solides comme le kyste dermoïde qui siège en général dans le médiastin antérieur ; mais quand il atteint un volume considérable, il peut occuper tout un hémithorax. L'ombre radiologique est homogène très foncée, uniforme. On peut cependant y déceler des calcifications partielles : soit kystes liquides et il s'agit alors le plus souvent de kystes gazeux secondairement infectés, kystes chyloformes, kystes à contenu gélatineux, kystes à paillettes de cholestérine, comme le cas de GUICHARD, DESPEIGNES, Mlle DESCHAVANNE, publié dans *Lyon Médical* du 27 avril 1941.

Ces formations kystiques liquidiennees peuvent être associées à plusieurs kystes aériens et le diagnostic est ainsi facilité, mais un kyste liquide isolé habituellement muet et silencieux se distinguera du neurinome par son image radiologique, moins nettement arrondie, de siège variable, s'il y a eu vomique, on peut avoir la même image hydroaérique que celle de l'abcès qui s'est vidé.

En présence d'une opacité radiologique intrathoracique arrondie, il convient de penser aux tumeurs malignes du poumon, en particulier aux sarcomes primitifs ou secondaires, aux formes circonscrites ou nodulaires du cancer primitif. Le diagnostic est souvent difficile car le sarcome et le cancer présentent le plus souvent une ombre à peu près homogène à contours réguliers et nettement délimités, de volume et de siège variables. Cependant, en général, l'opacité est moins ronde qu'ovale, les contours sont moins nets et surtout l'examen sous plusieurs méridiens montre que l'opacité n'est pas sphérique mais constituée de plusieurs nodules. Enfin, les signes cliniques et évolutifs : altération rapide de l'état géné-

ral, aggravation progressive, viennent confirmer le diagnostic.

L'anévrysme aortique peut poser un diagnostic délicat : non pas l'anévrysme typique par ses signes cliniques et radiologiques de tumeur expansive, battante en continuité avec l'aorte; dans ce cas le diagnostic est évident; mais il peut exister des ectasies sacciformes à développement latéral, immobiles du fait de parois athéromateuses et de caillots inclus dans la masse de l'anévrysme vieilli. Ici, l'erreur est possible. Elle est grave, car elle peut conduire à une intervention sur un anévrysme muet. Dans ces cas cependant, l'opacité est plutôt ampullaire, à contours légèrement curvilignes. De plus, bien souvent cette opacité n'est pas homogène mais variée avec les zones athéromateuses et les portions renflées de la poche.

Parmi les tumeurs bénignes du thorax, le fibrome médiastinal est en général situé plus en avant que le neurinome et surtout il ne présente pas une ombre arrondie aussi régulière.

Cependant, le diagnostic est presque impossible entre neurinome et fibrome et les observations de fibromes intrathoraciques sont identiques à celles des neurinomes (observation de Pierre DUVAL. Ablation d'un volumineux fibrome de la plèvre. *Bulletin de la Soc. de Chirurgie*, Paris, 1923).

Et la publication de V. HINAULT et Fr. HÉRY dans le *Bulletin de la Soc. de Médec. de Paris*, séance du 25 janvier 1941, où ces auteurs présentent 2 cas de tumeurs bénignes du poumon qui semblent bien être des neurinomes.

Seul l'examen histologique de la tumeur permet d'affirmer sa nature.

On a signalé le cas très rare d'ailleurs de confusion possible avec une méningocèle rachidienne. M. AMEUILLE a publié le cas avec VILLMIOTT et KUDELSKI dans la *Soc.*

Méd. des Hôp. de Paris (4 oct. 1940). L'opacité radiologique dépistée à l'occasion d'un examen fortuit siégeait à la base de l'hémithorax droit, et en contact avec la colonne vertébrale. Cette opacité était arrondie. Le pneumothorax diagnostic, l'endoscopie pleurale firent poser le diagnostic de volumineux kyste hydatique. A l'intervention, il s'agissait d'une méningocèle.

Il s'agit là d'un diagnostic extrêmement rare et presque jamais envisagé.

Par contre, en présence d'image de tumeurs médiastinales, il faut envisager la possibilité de maladie de Hodgkin. Dans certains cas, la profusion ganglionnaire avec ganglions apparents permet de poser le diagnostic. Mais assez souvent, cette maladie de Hodgkin revêt une forme à localisation unique, médiastinale, latérale. Nous en avons eu récemment 2 cas : l'un d'eux dans le service du Professeur MASSOT, à l'hôpital de Rennes, où un dépistage de radio fit découvrir chez une femme une opacité homogène du volume de l'ombre cardiaque et qui se projetait dans le champ pulmonaire gauche, région interne, juste au-dessus du cœur. La malade présentait en outre un ganglion sus-claviculaire dont la biopsie révéla la nature maligne de lymphogranulomatose.

Le second cas s'est présenté chez une femme qui, à l'occasion d'une périnéoraphie, fit un accident post-opératoire. La radiographie permit de découvrir une grosse masse arrondie sus-diaphragmatique droite de siège costo-vertébral à contact postérieur. On posa le diagnostic de kyste hydatique et comme la malade se refusait à toute intervention, même exploratrice, on essaya la radiothérapie qui amena la fonte rapide de la masse et la guérison.

Les autres affections ganglionnaires telles que leucémie lymphoïde, une affection bacillaire à localisation médiastinales sont plus rares, en général elles donnent des images radiologiques bilatérales à contours polycycliques.

De plus, les signes cliniques et hématologiques complètent ou orientent le diagnostic.

Ayant ainsi éliminé l'hypothèse d'affections pulmonaires, pleurales, médiastinales pouvant donner radiologiquement une opacité arrondie homogène à contours nets, on est conduit à envisager la possibilité d'une tumeur bénigne. Déjà certains signes font penser au neurinome mais seule l'intervention suivie de l'examen histologique emportera la certitude du diagnostic.

TRAITEMENT

Nous estimons qu'il doit être basé sur la latence habituelle des neurinomes à type schwannome, tumeurs bénignes fréquentes, contrastant avec l'extrême rareté des neurinomes à dégénérescence maligne, sympathicoblastique.

D'autre part, il faut aussi tenir compte de la mortalité opératoire assez importante, puisque TROISIER, BARRIÉTY, MONOD donnent 28 % de mortalité opératoire, et dans notre cas l'intervention correctement appliquée a conduit à un désastre.

Nous baserons le traitement sur les directives suivantes :

(1) Ou bien il s'agit d'une tumeur correspondant au siège du neurinome, mais pour laquelle le diagnostic est douteux, en présence d'un malade se refusant à toute intervention il semble qu'on puisse proposer et imposer la radiothérapie. Evidemment, tant qu'on n'a pas la pièce en mains, on n'est pas sûr du diagnostic, mais en cas de maladie de Hodgkin on aurait tort de ne pas enrayer son évolution.

2) Ou bien le neurinome est découvert par des signes manifestes occasionnant au malade une gêne plus ou moins considérable. Dans ce cas, l'intervention s'impose, aussitôt pratiquée dans les meilleures conditions qui régissent actuellement la technique opératoire.

Technique opératoire.

L'intervention se fait sous anesthésie locale.

Incision postérieure arciforme.

Résection sous-périostée des extrémités postérieures des côtes correspondantes et des apophyses transverses. On sectionne les espaces intercostaux entre deux ligatures au niveau des sections costales. La plèvre pariétale est ainsi bien mise à nu. On aperçoit la tumeur. Il faut s'efforcer de récliner le cul de sac pleural costo-vertébral afin d'énuccléer la tumeur par voie extra-pleurale.

On coupe la tumeur de ses connexions nerveuses, ce qui la libère en général facilement en la clivant au doigt. L'intervention est presque exsangue.

On ferme la paroi en un seul plan sans drainage.

3) Enfin le neurinome peut être une simple découverte de radiologie n'entraînant aucun signe de compression, aucune complication, aucune gêne. Dans ce cas, nous nous refuserons à intervenir. Nous procéderons à des examens radiologiques répétés pendant des mois et des années, si la tumeur augmente de volume ou s'il apparaît des signes de compression ou des signes fonctionnels importants, sans trop tarder on conseillera l'intervention.

CONCLUSIONS

Pour terminer notre étude sur le neurinome intrathoracique, nous rappellerons quelques caractères essentiels.

(1) Cette tumeur bénigne siège dans le médiastin postérieur, dans la gouttière costo-vertébrale; son siège d'élection est le sommet de l'hémithorax droit mais on peut le trouver aussi à la base et dans l'hémithorax gauche.

(2) En général unique, le neurinome dit solitaire, peut exceptionnellement se développer à plusieurs étages dans le thorax, aux dépens de différents nerfs.

Notre observation relate le seul cas publié de neurinome double sans manifestations périphériques de neurofibromatose.

(3) Le neurinome peut exister avec des affections pleuro-pulmonaires qui le précèdent ou l'accompagnent dans son évolution, masquant plus ou moins son développement et gênant le diagnostic.

(4) Le diagnostic du neurinome est presque impossible par le seul examen clinique, celui-ci ne révèle rien ou seulement des signes d'emprunt. L'examen radioscopique sous diverses incidences montrant la situation exacte de la tumeur, donne des signes de probabilité que complètent les examens de pneumothorax diagnostic, imprégnation lipiodolée des bronches suivie de radioscopie et radiographie, pleuroscopie.

5) Le traitement du neurinome est uniquement chirurgical. Toutefois, en présence d'un neurinome latent, évoluant en silence clinique total chez un sujet en bon état, il vaut mieux, pensons-nous, surveiller radiologiquement le développement de la tumeur sans trop se hâter d'opérer et décider l'intervention dès qu'on note un accroissement du neurinome.

Vu,
Le Doyen :
BAUDOUIN

Vu,
Le Président de thèse :
DONZELOT

Vu et Permis d'Imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
G. GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD. — Maladie de Recklinghausen et sarcome profond (localisation médiastinale). (*Journal des Praticiens*, E XL, 1926.)
- AMEUILLE, WILLMOTT, KUDELSKI. — Cas de méningocèle rachidienne. (*Bulletins et mémoires de la société de médecine des Hôpitaux*, 25 décembre 1940.)
- BARIÉTY, MONOD, HANAUT, LEFEVRE. — Neurinome thoracique opéré. (*Journal de Chirurgie*, juin-août 1942. - *Bulletin de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 3 avril 1941.)
- BELOT. — A propos du diagnostic radiologique des tumeurs du poumon. (*Bulletin de l'Association française pour l'étude du cancer*, mai 1929.)
- BELOT et PEUTEUIL. — Les opacités arrondies du thorax. (*Journal d'électro-radiologie*, 20 oct. 1930.)
- BOHRER et LINCOLN. — Ganglioneurome intrathoracique chez l'enfant. (*Journal Thorac. surg.*, 4 avril 1934.)
- BROCHARD. — Contribution à l'étude de la neurofibromatose forme pigmentaire et lésions osseuses. (*Thèse de Paris*, 1934.)
- CARRIÈRE et HURIEZ. — Neurofibromatose et tumeurs du médiastin. (*Annales d'anatomie pathologique*, 1937.)
- CARRIÈRE, HURIEZ, GERVOIS. — Neurofibromatose de Recklinghausen. (*Echo Médical du Nord*, 1936.)
- Les formes anatomo-cliniques de la neurofibromatose. (*Gazette des Hôpitaux*, 10 avril 1936.)
- CLÉMENT (R.), MONOD, Jeanne DELON. .. *Presse Médicale*, 11 juillet 1942. (Ganglioneurome intrathoracique, opéré avec succès par voie extra-pleurale.)

- CORNIL, KISSEL, BEAU, ALLIEZ. — Les formes généralisées et dissociées de la maladie de Recklinghausen.
- CORRIGIONI. — Waber die intra thorakalen neurofibrome und ihre differential diagnose. (*Roentgenpraxis*, t. III, n° 4, février 1931.)
- CROUZORA. — Le névrome plexiforme et la maladie de Recklinghausen. (*Monde Médical*, 1^{er} mai 1922.)
- CUNÉO. — Neurinomes intra-thoraciques. (*Société de Chirurgie*, 12 juillet 1933.)
- DELHERM et MORAL KALM. — Diagnostic des tumeurs du poulmon chez l'adulte. (*Journal de Radiologie et d'Electrologie*, mars 1930.)
- DELILLE et LESTOCQUOY. — Ganglineurome pulmonaire. (*Société de pédiatrie*, 18 octobre 1932.)
- DIEBOLD. — Neurinome du sympathique cervical. (*Deutsche lische f. chir.*, t. 245, 1935.)
- DUBOIS (P.). — La forme thoracique de la maladie de Recklinghausen, neurinome intrathoracique. (*Thèse de Paris*, 1935.)
- DUVAL (P.). — Ablation d'un volumineux fibrome de la plèvre. (*Bulletin de la soc. de chirurgie*, Paris, 1923.)
- EVANS et TRANI LEUCUTIA. — De l'emploi de la radiothérapie profonde comme procédé de diagnostic des tumeurs du médiastin. (*J. A. M. A.*, LXXXV, 17 octobre 1925.)
- GABRIELI (G.). — Néoplasme endothoracique dans la neurofibromatose diffuse. (*Peusiero med.*, 24 mai 1935.)
- GARIN, SANTY, BÉRARD, MAGIN. — Neurinome du sommet du thorax. Ablation. Guérison. (*Lyon Médical*, 6 juillet 1941.)
- GOSSET, BERTRAND, LUERG. — Schwannomes viscéraux. (*Journal de Chirurgie*, 6 juin 1924. - Travaux de la clinique chirurgicale de la Salpêtrière, 1926.)
- GRENET (H.), ISAAC, GEORGES (P.), LOUVET (L.). — *Société de Pédiatrie*, du 17 janvier 1933.)
- GRENET (H.). — *Conférences cliniques de médecine infantile*, 4^e série, 1936.
- GUICHARD, DESPEIGNES, Mlle DESCHAVANNES. — Kyste pulmonaire

- à paillettes et maladie polykystique du poumon. (*Lyon Médical*, 6 juillet 1941.)
- GUISBACH. — Ganglioneurome intrathoracique. (*Zeitsch. f. Tuberk.*, octobre 1932.)
- GYHSELEN. — Contribution à l'étude de la maladie de Von Recklinghausen. (*Revue Belge des Sciences Médicales*, juin 1934.)
- HUGONOT, VILLEMIN, RATTIER. — Image radiologique arrondie intrathoracique dans un cas de neurofibromatose. (*Bulletin de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 3 juillet 1936.)
- HINAULT (V.) et Fr. HÉRY. — Les procédés de diagnostic des tumeurs intra-thoraciques. (*Bulletin de la Soc. de Méd. de Paris*, séance du 25 janvier 1941.)
- HUSTIN, COQUELET et RENDERS. — Neurinome développé dans le thorax sur la chaîne latérale sympathique. (*Société de Chirurgie*, 28 juillet 1933.)
- KELLA (Wl.) et COLLENDER. — Neurofibrome naissant de la plèvre. (*American surgery*, oct. 1930.)
- KIENBOCK et RESLER. — Neurofibromatose. (*Fortschritte auf dus gebiete der Rontgentrakten*, 1932.)
- KIENBOCK (R.) et MAYER (Eg.). — Diagnostic radiologique de la maladie de Recklinghausen. (*Forschr. a. d. grd a Rontgentrakten*, t. 51, avril 1935.)
- KIENBOLTZ. — Localisation intrathoraciques dans la maladie de Recklinghausen.
- KNUTTSON FOLKE. — Neurinome intrathoracique. (*Acta Radiologica*, 30 septembre 1931.)
- LECÈNE. — Volumineuse tumeur intrathoracique développée aux dépens d'un nerf intercostal. (*Bulletin de la Société de Chirurgie*, Paris, 1924.)
- LEREBoullet, BARIÉTY. — *Paris Médical*, 10 février 1942.
- LESTOCQUOY. — Contribution à l'étude histopathologique de la neurogliomatose à propos d'un cas de tumeur pleuro-pulmonaire. (*Année de médecine*, Paris, XVII, 1925.)
- MACKIE WHYRTE. — Neurofibromatose généralisée. Mort par tu-

- neur du côté gauche de la cavité thoracique. (*Scottish medical and surgic journal*, août 1907.)
- MAKKAS. — Diagnostic et traitement des neurinomes intrathoraciques. (*Burn's Beitrage zur Klinischen chirurgie*, T. CLIX, n° 3, mars 1934.)
- MASSOT, BARRE, MARUELLE (Rennes). — Un cas de neurinome intrathoracique. (*Bulletin de la Soc. Méd.*, séance du 18 juin 1943.)
- MONOD, MEYER, ABITEBOUL. — Remarques sur les tumeurs solitaires du thorax à propos d'un cas de glangioneurome et d'un cas de neurinome opérés et guéris. (*Mémoire de l'Académie de Chirurgie*, séance du 24 juin 1942.)
- MOREAU, BOUDIN, Olivier MONOD. — Neurinome intrathoracique du nerf phrénique au cours d'une maladie de Recklinghausen, opéré et guéri. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 4 décembre 1942.)
- MOUREU. — Fibrome intra-pulmonaire. (*Thèse Paris*, 1935.)
- PATLIS (G. D.). — Deux cas de neurinomes. (*Sovet Khir*, t. 8, 1935.)
- PEUTEUIL (G.). — Contribution à l'étude radiologique des opacités arrondies intrathoraciques. (*Thèse de Paris*, 1929.)
- PIERSON. — Epilepsie congénitale et malformation neuro-ectodermiques. (*Thèse Nancy*, 1933.)
- REVUE MÉDICALE DE NANCY, 15 février 1942.
- ROGER et ALLIEZ. — Neurofibromatose périphérique et médiastinale. (*Société de médecine de Marseille*, 13 nov. 1933.)
- Formes centrales de la neurofibromatose de Recklinghausen. (*Revue Médicale*, mai 1935.)
- ROUFFART MARTIN et ROUFFART THERIAR. — A propos d'un cas de neurinome intrathoracique.
- ROUSSY. — *Traité d'anatomie pathologique*.
- SERRE (Roger). — Contribution à l'étude des localisations viscérales de la maladie de Recklinghausen. - Tumeurs pleuro-pulmonaires. (*Thèse de Paris*, 1923.)
- SIEBNER. — Tumeur du pneumogastrique dans la maladie de Reck-

linghausen. (*Deutsche zeitsche f. chir.*, Linhstrasse, Berlin, W, t. XXXVII.)

STUTLING et RAYER. — La neurofibromatose des poumons dans la maladie de Recklinghausen. (*Rontgenpraxis*, 1^{er} novembre 1929.)

TROISIER (J.), BARIÉTY (M.), MONOD (O.). — Les neurinomes intrathoraciques. (*Presse Médicale*, 21 octobre 1941.)

CERCELLI et FERRERO. — Neurinome en lepsydre du rachis et du thorax. Intervention sur la portion rachidienne. Guérison. (*Journal de chirurgie*, 17 février 1934.)

VOSS (W.). — Neurofibromatose généralisée avec une tumeur sarcomateuse d'origine nerveuse dans les poumons. Un cas. (*Frankfort ztsche f. Path.*, 1935.)

WALZEL. — Tumeurs du poulmon. (*Burn's Beitrage zur Klinischen chirurgie*, T. CLVIII, n° 6, décembre 1933.)

